UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1955 – N° 42

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE HISTOLOGIQUE DE LA DENTINOGÉNÈSE IMPARFAITE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le Mercredi 27 Avril 1955

PAR

Alfred-Lucien-Yves PRUDET

CHIRURGIEN DENTISTE
CERTIFIÉE D'ÉTUDES SPÉCIALES DE BIOLOGIE APPLIQUÉE A L'ÉDUCATION PHYSIQUE ET AUX SPORTS
CERTIFIÉ D'ÉTUDES SPÉCIALES DE MÉDECINE AÉRONAUTIQUE

Né à Saint-Paul-lès-Dax (Landes), le 3 Octobre 1926.

Examinateurs de la Thèse

MM. DUBECQ, professeur..... *Président*
MAYER, professeur.....
MOUSTARDIER, professeur..... *Juges*
BENOIT, agrégé.....

BORDEAUX
IMPRIMERIE E. DROUILLARD
3, PLACE DE LA VICTOIRE

1955

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547309_0030

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1955 — N° 42

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE HISTOLOGIQUE DE LA DENTINOGÉNÈSE IMPARFAITE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le Mercredi 27 Avril 1955

PAR

Alfred-Lucien-Yves PRUDET

CHIRURGIEN DENTISTE
CERTIFIÉE D'ÉTUDES SPÉCIALES DE BIOLOGIE APPLIQUÉE A L'ÉDUCATION PHYSIQUE ET AUX SPORTS
CERTIFIÉ D'ÉTUDES SPÉCIALES DE MÉDECINE AÉRONAUTIQUE

Né à Saint-Paul-lès-Dax (Landes), le 3 Octobre 1926.

Examinateurs de la Thèse

MM. DUBECQ, professeur..... *Président*
MAYER, professeur.....
MOUSTARDIER, professeur..... *Juges*
BENOIT, agrégé.....

BORDEAUX
IMPRIMERIE E. DROUILLARD
3, PLACE DE LA VICTOIRE

1955

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. DUPÉRIÉ, CHELLE.
DOYEN : M. PORTMANN. — **ASSESSEUR** : M. SIGALAS.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, ANDÉRODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PÉRY, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS

PROFESSEURS :

	MM.
Clinique médicale	CREYX, BROUSTET
Clinique chirurgicale	PAPIN, MASSÉ
Clinique d'accouchements	RIVIÈRE
Clinique gynécologique	MAGENDIE
Anatomie pathologique et microscopie clinique	DE GRAILLY
Anatomie	DUFOUR
Anatomie générale et histologie	MAYER
Hygiène et Clinique de la tuberculose	PIÉCHAUD
Médecine légale et médecine du travail	DERVILLÉE
Electroradiologie et clinique d'électricité médicale.	REBOUL
Chimie	MESNARD
Matière médicale	GOLSE
Pharmacie	VITTE
Physiologie	FABRE
Clinique médicale des maladies des enfants.	FONTAN
Zoologie et parasitologie	SIGALAS

	MM.
Pathologie générale et expérimentale	SARIC
Clinique ophtalmologique	BEAUVIEUX
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	POUYANNE
Clinique médicale et des maladies infectieuses	AUBERTIN
Chimie biologique et médicale	TAYEAU
Physique médicale et pharmaceutique	PIFFAULT
Médecine coloniale et Clinique des maladies exotiques	BONNIN
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA
Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET
Clinique des maladies nerveuses et mentales	DELMAS-MARSALET
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU
Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ
Botanique et cryptogamie	GIRARD
Thérapeutique	F.-J.TRAISSAC
Hydrologie thérapeutique et climatologie	DUBARRY

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL :

M. BLANQUET (Section Pharmacie)

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. MAHON (Obstétrique), PAUTRIZEL (Parasitologie), Mlle ROUGIER (Physiologie), M. MOUSTARDIER (Bactériologie)

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS :

	MM.
Anatomie pathologique	LÉGER
Anatomie	RIGAUD
Biochimie médicale	NEUZIL
Pathologie expérimentale	FAURE

	MM.
Pharmacie (1re Section)	R. GOLSE
Pharmacie (2e Section)	MASQUELIER, QUILICHINI
Pharmacie (3e Section)	CAZAUX

CHARGÉ DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFÉRENCES AGRÉGÉ :

M. STOLL (Histologie)

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.
Médecine générale	BERGOUIGNAN, LENG-LÉVY, MORETTI, LAVIGNOLLE
Chirurgie générale	LAUMONIER, CHAVANNAZ, VILLAR, TINGAUD, DEPAULIS
Obstétrique	CHASTRUSSE, FAUGÈRE

	MM.
Ophtalmologie	BESSIÈRE
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT
Pédiatrie et puériculture	VERGER
Médecine légale et médecine du trsvail	L'ÉPÉE
Electro-radiologie	LACHAPÈLE
Odonto-stomatologie	BENOIT
Urologie	LANGE

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER
Accouchements	CHASTRUSSE
Puériculture	VERGER, PÉRY
Législation pharmaceutique.	COUSTOU
Anatomie	CABANIÉ
Cryptogamie	LAUBIE
Obstétricie sociale	MAHON

	MM.
Organographie et physiologie végétale	TEMPÈRE
Chimie biologique analytique	MARQUEVIELLE
Chimie analytique	BABIN
Pathologie chirurgicale	LAUMONIER, VILLAR
Zoologie pharmaceutique	BAILENGER
Physiologie	BENELLI
Toxicologie et Hygiène	Mlle LARCEBAU

Le Secrétaire principal de la Faculté : GAYRAUD

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A LA MÉMOIRE DE MON FRÈRE

A MA MÈRE

Bien faible témoignage de ma tendresse filiale et de ma profonde reconnaissance pour tout ce qu'elle a fait pour moi.

A MA FEMME, A MES ENFANTS

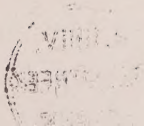
Témoignage d'affection.

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUTE MA FAMILLE

Dont la sollicitude ne m'a jamais abandonné.

A TOUS MES AMIS



A MONSIEUR KÉRÉBEL

CHIRURGIEN-DENTISTE

La haute valeur de ses recherches personnelles sont à la base de notre thèse.
Nous lui adressons notre gratitude respectueuse pour les conseils qu'il a bien voulu nous donner.

A TOUS NOS MAITRES DE LA FACULTÉ ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

A NOS JUGES

MONSIEUR LE DOCTEUR P. BENOIT

AGRÉGÉ D'ODONTO-STOMATOLOGIE

ASSISTANT DES HÔPITAUX

En remerciement de l'amitié qu'il nous a toujours témoignée.

MONSIEUR LE PROFESSEUR G. MOUSTARDIER

MÉDECIN DES HÔPITAUX COLONIAUX

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

MÉDAILLE DE LA RÉSISTANCE FRANÇAISE

MÉDAILLE COLONIALE

MÉDAILLE DES ÉPIDÉMIES

OFFICIER D'ACADÉMIE

CHEVALIER DU MÉRITE MARITIME

Nous venons lui assurer ici toute notre reconnaissance pour la fidèle sympathie qu'il nous a toujours manifestée durant nos années d'études.

MONSIEUR LE PROFESSEUR G. MAYER

PROFESSEUR D'HISTOLOGIE ET EMBRYOLOGIE

OFFICIER D'ACADÉMIE

Nous lui sommes reconnaissant pour l'accueil qu'il nous a réservé et les conseils qu'il nous a prodigués.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR X.-J. DUBECQ

PROFESSEUR DE CLINIQUE ODONTO-STOMATOLOGIQUE

DOCTEUR ÈS SCIENCES

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

COMMANDEUR DE L'ORDRE DU OUISSAM-ALAOUÏTE CHÉRIFIEN

MÉDAILLE DE LA FRANCE LIBÉRÉE

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse.

Qui nous a toujours réservé l'accueil le plus cordial et dont les conseils magistraux nous ont guidé dans ce travail.

Nous tenons à lui exprimer ici nos sentiments de profonde gratitude et de respectueux attachement.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE HISTOLOGIQUE DE LA DENTINOGÉNÈSE IMPARFAITE

INTRODUCTION

Depuis quelques années, des auteurs français font entrer sous la dénomination de « Maladie de Capdepont » des lésions décrites par les auteurs anglo-saxons sous les noms de *Dentinogenesis imperfecta* ou « dentine opalescente héréditaire ». Ces lésions sont-elles bien définies ? Sont-elles identiques ?

Nous nous proposons d'abord de rassembler les observations publiées et de les comparer.

Ensuite, nous faisons une étude histologique détaillée de trois cas de « dentinogénèse imparfaite ». Enfin, à l'aide de ces documents, il nous est possible d'entreprendre une critique des lésions décrites dans les différentes publications et de répondre aux questions posées.

LA DENTINOGÉNÈSE IMPARFAITE DANS LA LITTÉRATURE

AU POINT DE VUE CLINIQUE

Wilson et Steinbrecher [47] décrivent, chez leur jeune malade de quatorze ans, les couronnes des dents comme normales, recouvertes d'un émail lisse, normal. Deux dents seulement sont cariées, ce qui permet de dire que les caries dentaires ne sont pas plus fréquentes que chez tout autre sujet. Ces dents ont une couleur sombre, gris bleu, homogène et non marbré. La dentine n'est pas hypersensible et répond normalement au test électrique.

Noyes [29], dans un cas semblable, trouve les deux dentitions atteintes. Les dents ont une coloration particulière, bleu brunâtre, que l'auteur explique par la présence de dentine atypique et l'oblitération pulpaire.

Roberts et Schour [34] décrivent à ces dents un émail qui, bien qu'originellement normal, se brise très vite et est usé par abrasion. Ils s'accordent sur le fait que le trouble essentiel revient à la dentine qui se présente opalescente comme de l'ambre.

Des dents extraites par Rushton [36], chez une femme atteinte d'ostéogénèse imparfaite, ont des couronnes couleur rosâtre, des racines courtes, translucides, laissant apercevoir le canal pulpaire.

Sclake Rachel [39] insiste sur la décoloration marquée des dents, dont la couleur varie du gris bleuâtre au brun ou brun bleuâtre avec une translucidité qui donne une apparence opalescente. L'émail est mince, mais de couleur normale; il peut être facilement entamé à la fraise ou au ciseau. La dentine est molle

et de couleur ambrée. Toutes les dents sont touchées, temporaires et permanentes. Les incisives paraissent plus foncées que les dents qui font leur éruption plus tard. Ceci permet de penser que l'affection est progressive. Les couronnes sont normales dans leur forme et leur dimension. Les temporaires s'abrasent rapidement. Il semble y avoir une diminution de la sensibilité et une singulière absence de carie dans ces bouches. Il y a une tendance aux abcès apicaux; l'apparition d'une tuméfaction est la première indication de la formation de ces abcès.

Chez les malades de H. H. Stones [44], les couronnes des dents sont de dimension normale ou un peu plus courte, mais les racines sont définitivement plus petites. L'émail est lisse et poli. La couleur en est uniforme et varie du gris-bleu foncé au brun. La sœur présente une abrasion des incisives mandibulaires avec tendance à la formation d'abcès apicaux.

Dans la publication de Jarmil Kostlan et Lidmila Hostomka [26], sur deux cas de *dentinogenesis imperfecta,* nous relevons l'atteinte des dents permanentes, surtout les incisives inférieures, en même temps qu'une aplasie partielle.

Chez un enfant à denture mixte, l'éruption des dents permanentes fut retardée, et chez lui les auteurs ont décrit :

— Un métabolisme basal de 12 p. 100 au-dessous de la normale;

— Le Ca sanguin légèrement augmenté : 11,7 mg p. 100;

— Le Na sanguin légèrement abaissé : 292,2 mg p. 100.

Chez un autre enfant de deux ans :

— Le Na sanguin légèrement diminué : 286,5 mg p. 100;

— Le Ca normal;

— Les chlorures accrus : 580 mg p. 100.

Aucune autre anomalie n'est relevée.

La malade de dix ans de J. Kostlan et M. Strakova [27] a des dents petites. Les couronnes sont petites, jaune-brunâtre, gris-jaunâtre, transparentes. La structure de l'émail est normale. La malade, qui n'est pas plus développée qu'un enfant normal de cinq ans, a une dentition en avance d'une ou deux années et un peu irrégulière. Il n'y a pas d'abrasion, mais des caries ayant nécessité des extractions et permis aux auteurs des examens histologiques.

Corbeil et Besserre [9] présentent une famille de quatre

enfants. Trois d'entre eux, Simone, Micheline et Henri, sont atteints de dysplasie de Capdepont; seule Marguerite est indemne.

Simone R... a des dents usées. Les plus atteintes, certaines abrasées jusqu'à la gencive, montrent sur leur tranche d'usure un ivoire brun-jaunâtre, presque translucide, recouvert d'une couche d'émail plus mince que normalement, interrompu même par place, opaque, d'aspect presque crayeux, jaune également mais plus clair que l'ivoire.

Ces lésions atteignent toutes les dents sans exception, avec seulement de légères nuances dans la teinte, plus foncée en particulier au niveau des centrales supérieures. L'usure est également plus ou moins accentuée, mais semble, d'une façon générale, moins importante au maxillaire inférieur qu'au maxillaire supérieur, où les incisives centrales, en particulier, ont leur partie coronaire presque entièrement détruite. Ces différences d'usure ne sont pas en rapport avec le plus ou moins grand effort mécanique imposé aux dents : les incisives supérieures, par exemple, complètement usées, n'ont aucun rapport d'articulé avec leurs antagonistes, la malade présentant une occlusion particulièrement basse.

Il n'y a pas d'anomalie dans le nombre des dents. La dent de sagesse inférieure droite est en évolution. Son capuchon muqueux la recouvre encore partiellement, ce qui ne l'empêche pas de présenter déjà un début de coloration et d'érosion.

Ces dents, non rayables à la sonde, semblent sensiblement normales dans leurs réactions aux différentes excitations. D'autre part, elles sont exemptes de carie, sauf une.

L'auteur relève, au niveau de la canine supérieure droite, les symptômes cliniques et subjectifs d'une mono-arthrite apicale suppurée avec lésions péri-apicales et ligamentaires. La couronne de cette dent, fortement usée, ne présente pas de carie. La trépanation confirme le diagnostic en donnant issue à un peu de pus.

Seuls les troubles de coloration et d'usure ont pu être relevés sur cette dentine qui ne présente, par ailleurs, aucune anomalie de nombre, de volume, d'implantation. A l'interrogatoire, il semble que les dents de lait aient évolué aux âges normaux, et qu'elles aient présenté les mêmes lésions que les dents perma-

nentes. Toutes les dents, normales au moment de l'éruption, commençaient à subir leurs modifications immédiatement après.

Micheline présente les mêmes troubles dystrophiques que sa sœur aînée. Marguerite est la seule rescapée de cette famille de quatre enfants. Chez Henri, les mêmes troubles dystrophiques sont retrouvés que chez ses deux sœurs aînées, mais à un degré légèrement moindre, parce que ses dents sont plus nouvellement évoluées. Mais son âge apporte un enseignement intéressant en permettant de constater l'absence de retard d'évolution de sa dentition.

A. Chaput [7] décrit un cas typique de maladie de Capdepont :

Josiane B... avait la denture temporaire des deux maxillaires de couleur opalescente. Très rapidement, les dents se sont abrasées sans devenir douloureuses. Elles sont tombées normalement pour être remplacées par les dents permanentes. L'examen de cette denture permanente permet de constater que certaines dents présentent une couleur anormale, et qu'il existe un degré considérable d'abrasion au niveau des incisives inférieures. Toutes les dents, sauf les deux centrales, sont de couleur anormale; la teinte est jaune rosâtre, opalescente, sucre d'orge.

L'abrasion, surtout marquée au niveau des incisives inférieures, est plane, le bord de l'émail surplombant un peu la cupule de dentine qui est légèrement brunâtre. Au maxillaire supérieur, seules les latérales sont abrasées.

La sensibilité au chaud et au froid est nulle ou très retardée sur la plupart des dents teintées. Les incisives centrales supérieures réagissent normalement. La sertissure gingivale est normale.

La jeune fille E..., de dix-sept ans, présentée par L. Roisin-Lepoivre [33], relève elle aussi du schéma fait par Capdepont en 1905 :

Dents de volume inférieur à la normale;

Teinte sucre d'orge particulièrement nette au niveau du bloc incisivo-canin;

Légère translucidité;

Les incisives supérieures ne présentent plus que 3 mm, du collet au bord libre. Vu par la face inférieure, le bord libre est

remplacé par une surface plane qui aurait coupé la dent à 2 mm du collet;

Le bloc incisif inférieur est usé jusqu'au ras de la gencive;

Les canines, prémolaires et molaires sont recouvertes d'un émail craquelé, fendillé, bleuté avec, aux zones de moindre épaisseur, cuspides et collets, la teinte brunâtre de la dentine sous-jacente.

Il y a peu de caries. Les dents sont solidement implantées. L'articulé est très bas. Il est à noter que, malgré la pose de deux couronnes de surélévation sur les molaires de six ans inférieures, les incisives ne sont pas au contact, comme si le processus évolutif continuait en l'absence de toute usure mécanique.

De plus, les tests thermiques sont négatifs. Aucune dent ne réagit aux différences de température. Les dents ne sont pas douloureuses; elles sont dures et crissent sous la sonde.

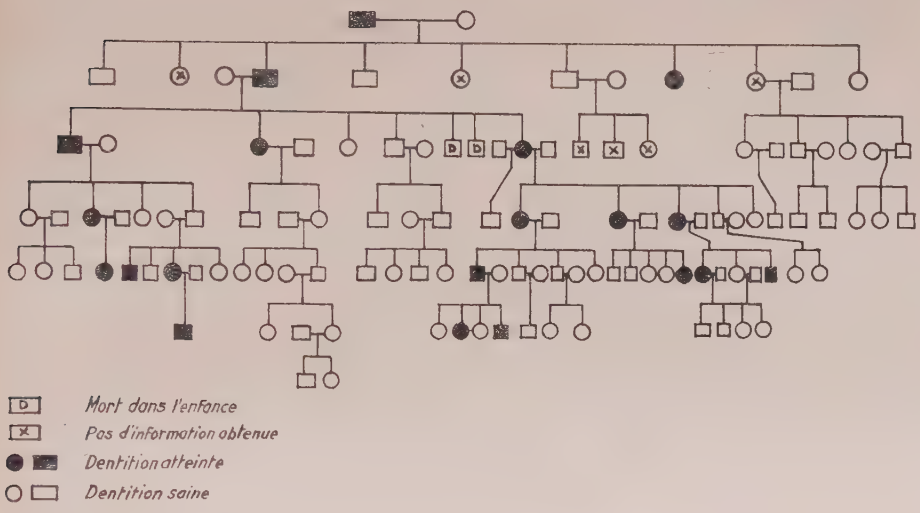
AU POINT DE VUE ÉTIOLOGIQUE

Wilson et Steinbrecher [47] rapportent un cas d'hypoplasie héréditaire retrouvé six fois en quatre générations. Son étude étiologique est des plus intéressante. L'hypothèse d'un facteur régional fut émise. La mère du malade rapporte que cette affection se retrouve non seulement chez différents membres de sa famille, mais encore chez des habitants du voisinage. L'eau de boisson, à Nova-Scotia, où vivait la famille, venait d'un puits qui fournissait une eau brun-rougeâtre comme de la rouille, ayant un goût de fer. La famille du médecin accusait l'eau de boisson d'être la cause de la décoloration des dents. Cette théorie de l'eau pouvait être soutenue pour des individus élevés dans cette région de Nova-Scotia, mais il y avait un obstacle : la mère, qui avait deux sœurs, l'une atteinte de la même affection, l'autre non, avait eu trois enfants. Deux de ceux-ci présentaient la même hypoplasie. L'aîné, qui fait l'objet de cet exposé, était né loin de Nova-Scotia et n'avait jamais bu d'eau de cette région. Sa mère, pendant les premiers mois de cette grossesse, vécut en Floride et, durant les quatre derniers mois, dans le Milwaukee.

De cette étude, il semble que le caractère héréditaire de l'affection soit plus satisfaisant que son rattachement à un facteur

étiologique individuel qui ne se révélerait que sous l'influence d'une cause extérieure.

Roberts et Schour [34] s'attachent au caractère héréditaire de cette affection et produisent un arbre généalogique remontant à 1763 et comprenant 45 individus. Ils insistent sur le fait que l'affection trouvée chez les enfants se retrouve nettement chez l'un des parents. Cette affection a un caractère héréditaire



Généalogie d'une famille atteinte de dysplasie dentinaire.

(D'après les Docteurs Schour et E. Roberts.)

dominant dans le rapport d'un sur un, que l'on observe dans la descendance. Sur 45 membres de la famille, 22 sont atteints, 23 sont sains; ce qui correspond très bien au rapport. Leurs recherches ont montré qu'il y avait aussi d'autres tissus mésenchymateux atteints. Ceci, associé au fait que deux autres de leurs cas étaient atteints d'*osteogenesis imperfecta*, les persuadèrent d'introduire le nom de *dentinogenesis imperfecta*.

Sclake Rachel [39] traite d'un cas de dentine opalescente héréditaire transmise par voie maternelle et suivie pendant trois générations. Les examens de sang et l'examen endocrinologique du malade sont négatifs. Le métabolisme basal est normal. Aucune faute de régime n'est relevée, et ses modifications sont sans effet sur la marche de l'affection.

Le seul point retenu est un degré élevé des phosphatases. Cette perturbation est retrouvée chez tous les enfants porteurs de ces lésions ainsi que chez leurs frères et sœurs indemnes. Cette teneur élevée des phosphatases sanguines se retrouve dans d'autres maladies des os : rachitisme, ostéomalacie, malade de Paget; de plus, les dents, dans certains cas d'*osteogenesis imperfecta,* ont une ressemblance de couleur avec les dents opalescentes héréditaires. Mais Sclake Rachel n'a relevé aucun signe squelettique sur les radiographies des enfants examinés. L'analyse chimio-bactériologique de la salive est normale. Les cheveux, la peau, la vue, l'ouïe, le développement physique sont normaux.

H. H. Stones [44] publie deux observations de dentine opalescente héréditaire. Il insiste sur le rôle important du facteur héréditaire et classe cette affection dans la catégorie mendélienne et non pas sexuelle. Il lui apparaît, en effet, qu'elle ne se transmet aux enfants que si l'un des parents en est atteint. Son observation porte sur deux enfants, frère et sœur. Aucun de leurs autres frères et sœurs ne sont affectés. Le père est touché par l'affection, mais aucun renseignement sur les ascendants n'a pu être recueilli.

Jarmil Kostlan et Lidmila Hostomka [26] ne citent une relation familiale prouvée que dans trois cas sur cinq. Le fils d'un malade souffrait d'une fragilité accrue des os en même temps qu'il était atteint de *dentinogenesis imperfecta.*

Corbeil et Besserre [9] présentent une famille de quatre enfants dont trois sont atteints de dysplasie de Capdepont.

M^lle Simone R..., dix-huit ans, semble avoir eu, dans son jeune âge, des troubles gastro-intestinaux assez graves relevant d'une intolérance aux différents laits, puisqu'ils se sont amendés lorsqu'elle fut mise aux bouillons de légumes. De plus, un examen général rapide met en évidence, chez elle, un syndrome de Basedow fruste : légère exophtalmie avec regard brillant, léger tremblement des mains, amaigrissement, tachycardie émotionnelle, caractère très instable, intervalle des règles raccourci (vingt et un jours). Le métabolisme basal n'est pas effectué. Les autres glandes endocrines ne semblent pas perturbées.

Micheline, quinze ans, nourrie au sein, a une enfance facile,

entrecoupée de maladies infectieuses banales. Rien d'anormal n'est à signaler dans son état général.

Marguerite, douze ans, seule rescapée de ces quatre enfants, a une denture parfaite, des dents saines, absolument normales. Elle a été élevée au lait concentré sucré.

Henri, dix ans, nourri au lait de vache, n'a jamais présenté de troubles digestifs et se trouve en excellent état général.

Des examens sérologiques ont été présentés, dont voici les résultats :

	Mère	Simone	Micheline	Marguerite	Henri
B.-W.....	—	—	—	—	±
Meinicke.	—	—	—	—	—
Kahn.....	—	±	—	±	±
Kline.....		±		±	±

Trois enfants ont des réactions douteuses, mais parmi eux se trouve celle qui est indemne au point de vue dents. La quatrième, dont les réactions sont négatives, présente par contre des dysplasies. Aucune conclusion ne peut être tirée de ces examens. Au point de vue héréditaire, seule la mère a pu être examinée; elle est en parfaite santé. Sur ses ascendants et collatéraux, aucun renseignement n'est fourni.

A. Chaput [7] rapporte le cas de la jeune Josiane B..., née le 27 mars 1933, atteinte de la maladie de Capdepont. L'étude des antécédents héréditaires permet de retrouver la même anomalie dentaire chez le père et l'oncle, dans la génération précédente, et chez la grand'mère paternelle. De plus, à la même génération, le fils de l'oncle présente aussi cette dystrophie. Il s'agit donc d'une anomalie génotypique, retrouvée dans trois générations, qui se transmet comme un caractère dominant, non lié au sexe, selon la loi de Mendel, puisque des individus des deux sexes présentent et transmettent cette affection.

L'examen général de Josiane est négatif. Les sclérotiques ne sont pas bleues, elle n'a pas de tendance aux fractures spontanées, pas de signes unguéaux. Le B.-W. est négatif. Dans ses antécédents personnels, rien n'est à signaler; ses règles sont normales depuis l'âge de quatorze ans.

L. Roisin-Lepoivre [33] publie le cas de la jeune E..., âgée de dix-sept ans, en parfaite santé, mais dont la denture est remarquable par son aspect qui correspond à celui décrit par

Capdepont. L'examen général de E... ne montre rien de particulier : aucun signe clinique de dysfonctionnement endocrinien des thyroïdes ou parathyroïdes, pas de signe de la maladie de Lobstein.

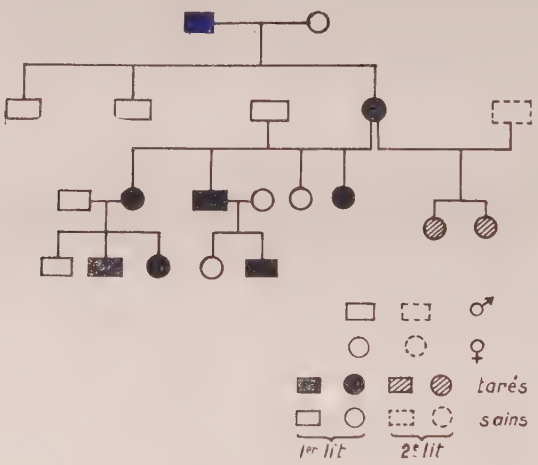
Du point de vue familial, la mère, la sœur, deux demi-sœurs, un demi-frère, une nièce et deux neveux de E... souffrent de cette dysplasie. L'arbre généalogique de E... amène l'auteur à conclure que :

— En quatre générations, sur 12 descendants, 9 sont atteints de la maladie (6 hommes et 3 femmes);

— La maladie atteint les hommes et les femmes;

— Le partenaire n'influence pas la transmission de la tare, les descendants examinés étant de deux mariages différents;

— La denture de lait et la denture définitive sont également touchées.



Généalogie d'une famille
atteinte de la maladie de Capdepont.

(D'après le Docteur L. Roisin-Lepoivre.)

On arrive aux mêmes conclusions en regardant les « pedigree » de Clyde Keeleg, rapportés par S. Flynn, en 1935, de Singha, famille hindoue (1918), et de Moore (1924), rapportés par Mlle Dionnet.

CONSTATATIONS RADIOLOGIQUES

Wilson et Steinbrecher [47] décrivent des racines en général courtes. Le frère de leur malade a des dents qui présentent cette même hypoplasie des racines. Le foramen apical est normal et se poursuit en forme de cheminée, mais sans s'élargir au niveau de la couronne, la partie supérieure de ce canal étant oblitérée.

Les examens radiographiques du jeune malade de Roberts et Schour [34] révèlent que les dents non encore apparues sur l'arcade ont non seulement un contour normal de la couronne, mais encore une image normale de la chambre pulpaire. Ces auteurs concluent que les modifications cliniques sont surtout un phénomène postérieur à l'éruption.

Par contre, pour R. Sclake [39], si les dents atteintes ont aussi des racines courtes et mousses, avec une oblitération complète de la chambre pulpaire, et complète ou partielle des canaux radiculaires dans les deux dentures, les radiographies de l'un de leurs malades, âgé de six ans, montrent que l'oblitération de la chambre pulpaire a déjà débuté au niveau des incisives incluses. Ceci fait supposer que l'affection, qui a un caractère progressif, peut débuter à la formation de la dent (l'os environnant la dent est normal).

Stones [44] parle aussi de la brièveté des racines de ces dents et du manque de netteté des canaux radiculaires, par suite de leur oblitération.

J. Kostlan et M. Strakova [27] mentionnent les fins canaux radiculaires et la diminution de la taille de la cavité pulpaire.

A. Chaput [7] confirme aussi ces anomalies radiculaires et pulpaires très particulières. Les racines sont courtes et trapues, surtout au niveau des incisives inférieures. A celui des molaires supérieures et des prémolaires inférieures, le contour de la dent est anormal à la jonction de la racine et de la couronne qui est le siège d'un étranglement. A cet étranglement fait suite une portion radiculaire trop grêle pour le volume de la couronne, donnant un « aspect en clou » très typique au niveau de la deuxième prémolaire inférieure droite. Enfin, les cavités pulpaires sont complètement oblitérées. Ceci est surtout vrai pour

les incisives inférieures, les molaires et les prémolaires supérieures. Elles sont grêles au niveau des canines et des prémolaires inférieures.

Malheureusement, cette observation est limitée à une description clinique.

ALTÉRATIONS AMÉLO-DENTINAIRES

Quant aux propriétés physicochimiques, Hodge [19] établit une teneur en eau anormalement élevée, aux environs de 15 - 20 au lieu de 8 - 10. Les matières inorganiques sont diminuées : 70 - 75 au lieu de 80 - 85.

Il n'y a pas de changement dans les taux normaux du Ca, du P et des bicarbonates.

La dureté de la dentine est très diminuée : 70 au lieu de 120.

Skillen confirme cette forte teneur en eau et la diminution des matières minérales. Il y a une hypocalcification malgré un taux normal du Ca et P, ou très faiblement perturbé.

Roberts, Schour et Rushton décrivent aussi cette hypocalcification établie par le fait que, pour décalcifier ces dents avant la préparation, il leur suffit de la moitié du temps habituel.

Sclake tire les mêmes conclusions que Hodge.

En résumé, nos recherches dans la littérature nous permettent de retenir pour cette dysplasie les points cliniques essentiels sur lesquels les auteurs semblent être en parfait accord :

Dents à couronne globuleuse, ayant une couleur brunâtre, opalescente, ambrée, translucide;

Ces dents ne présentent pas plus de caries que des dents normales;

Tendance à une grande abrasion qui n'entraîne aucune manifestation douloureuse;

Denture permanente et denture temporaire sont toutes deux frappées par la dysplasie;

Cette dysplasie se transmet comme un caractère héréditaire dominant, atteignant indistinctement les hommes et les femmes.

La radiographie révèle des racines courtes et une pulpe très diminuée ou absente;

Ces dents sont hypocalcifiées avec un taux de matières organiques à 25 ou 30 p. 100 au lieu de 15 à 20 p. 100;

Du point de vue pathogénique, aucune explication n'a été retenue jusqu'à ce jour.

Par contre, les examens histologiques de cas de dentinogénèse imparfaite ne sont pas nombreux. Certains d'entre eux sont très incomplets.

CONSTATATIONS HISTOLOGIQUES

Wilson et Steinbrecher [47] ont pratiqué l'examen histologique d'une incisive centrale et d'une molaire. L'émail est très peu différent de l'émail normal. La chambre pulpaire est absente. Au centre de la dent, de larges canaux dentinaires s'étendent de la chambre pulpaire oblitérée vers la périphérie. Ils se divisent et se groupent à la manière des branches d'arbre.

L'examen au fort grossissement montre ces canaux dentinaires géants et la formation de touffes. Il semble que ces canaux contiennent des ramifications nerveuses et lymphatiques ainsi que du sang circulant pouvant jouer un rôle dans le changement de teinte de ces dents. La décoloration de cette dentine ressemble à la décoloration hémorragique retrouvée au niveau de certaines dents traumatisées.

Il est cependant curieux de trouver dans la dentine de ces dents la présence de sang qui, normalement, reste limité à la pulpe. Nous n'aurions donc pas seulement une hypoplasie de la racine avec dystrophie structurale de la dentine, mais encore une modification dans le système circulatoire de la dent.

Pour Noyes [29], l'émail est normal, la dentine atypique et la pulpe également oblitérée.

Roberts et Schour [34] décrivent aussi à l'émail une structure normale. Dans la dentine, la courbe la plus près de l'émail est normale; la plus près de la pulpe atypique : disposition irrégulière des canalicules et leurs nombreuses divisions. Les canalicules deviennent moins nombreux en se rapprochant de la pulpe; par endroits, leur diamètre s'élargit en permettant des

inclusions cellulaires. Les couches d'accroissement du tissu collagène sont très marquées.

La cavité pulpaire est nettement diminuée dans ses dimensions et comblée par la dentine atypique décrite. Ces pulpes commencent à s'oblitérer comme chez un sujet de soixante-dix ans. Le processus est pratiquement total à quarante ans.

Rushton [36] reconnaît les odontoblastes normalement différenciés, bien que l'ensemble de la papille dentinaire soit réduite. A la périphérie de la dent, la trame collagène et les fibrilles de Tomes sont normales, mais rapidement les odontoblastes et les autres cellules intéressées cessent de former des fibrilles et de la dentine normales. Cette modification apparaît là où les odontoblastes sont les plus vieux, mais ceci d'une manière fragmentaire. Ces viciations locales et fragmentaires dans la formation du tissu collagène entraînent en lui l'inclusion de tissu vasculaire. Les cellules de la pulpe périphérique forment des fibres argyrophiles précollagènes, mais celles-ci ne se sont pas transformées en collagène, sauf dans le voisinage immédiat des vaisseaux sanguins. Des calcifications pulpaires, formées à partir de bon collagène, se rencontrent dans la partie centrale coronaire. La trame collagène est inégalement calcifiée. Ceci est dû probablement à une déficience en substance de liaison. A un stade ultérieur, alors qu'il n'y a plus formation de fibrille, un tissu « ostéoïde » remplace l'ancienne cavité pulpaire, la plupart des *tubuli,* ou canalicules, se trouvant obturés.

En résumé, la dentine périphérique est normale et, partout ailleurs, les *tubuli* sont profondément perturbés ou même inexistants. Il y a une lamellation de la dentine coronaire, une inclusion anormale de capillaire, des espaces lacunaires décrits par Naito comme des canaux.

R. Sclake [39] décrit un émail normal, bien que mince et friable. La dentine, au contact de l'émail, est normale, mais le reste est caractérisé par l'absence ou le désordre des tubes dentinaires. Les espaces interglobulaires sont nombreux et l'ensemble ressemble à une formation de dentine secondaire. La cavité pulpaire est comblée par de la dentine atypique.

Pour Stones [44], l'émail est aussi normal. La dentine néoformée est anormale. Autour de celle-ci, la dentine tubulaire est plus ou moins régulière.

Près du centre, les *tubuli* diminuent et deviennent quasi inexistants. Certaines cellules sont emprisonnées dans la « matrice » calcifiée. La zone où la dentine tubulaire s'est arrêtée est nettement marquée. Les odontoblastes disparaissent et, même à partir de l'âge de quatorze ans, la pulpe est presque entièrement recouverte par une formation rapide de tissus calcifiés.

Kostlan et Strakova [27] partagent l'avis des auteurs précédents et décrivent à l'émail une structure normale. La dentine, irrégulière et peu minéralisée, est disposée en de nombreuses couches concentriques. Pour eux, l'histogénèse des tissus dentaires mésodermiques est perturbée et présente deux stades différents. Dans un premier temps, il se forme une couche externe de dentine qui est moins calcifiée que normalement et qui contient des canalicules dentinaires très fins. A l'intérieur de cette couche superficielle surviennent dans la dentinogénèse des troubles rythmiques, ce qui se traduit par une série de couches successives, irrégulières et séparées par des lignes très distinctes. En certains endroits il y a un arrêt complet de la dentinogénèse, entraînant des inclusions nombreuses de tissu pulpaire dans le tissu dentinaire. En d'autres endroits, il ne se forme que de la dentine sans canalicule, parcourue cependant çà et là par quelques faisceaux de canalicules irréguliers. De ces faits résultent des lignes de suture déformées de façon bizarre et très caractéristiques.

La disposition des couches superficielles et profondes est à peu près la même partout dans les dents temporaires et permanentes; ce qui prouve que les troubles de la dentinogénèse ne sont pas secondaires à des troubles généraux rythmiques. On constate des troubles de la dentinogénèse à une époque qui précède de longtemps les autres manifestations cliniques de la maladie.

Nous ne pouvons terminer cette étude histologique de la dentinogénèse imparfaite sans parler de la vaso-dentine qui serait pour certains auteurs l'une des caractéristiques de cet état pathologique. B. Kerebel [25] bat en brèche ces descriptions. Certaines microphotographies peuvent ainsi donner l'impression que la dentine renferme des canaux vasculaires, tant elles ressemblent globalement à la vaso-dentine : la figure 220 du manuel de K. Thoma est typique à cet égard; le manque de

netteté, dû vraisemblablement à l'épaisseur de la coupe, explique la confusion possible avec la vaso-dentine. L'auteur conclut qu'en réalité, si l'on étudie des coupes suffisamment fines, obtenues par usure, en y adjoignant l'examen de coupes décalcifiées, on peut déjà distinguer dans ces prétendus canaux vasculaires de plus fines ramifications. Un grossissement plus fort (impossible à utiliser avec profit si les coupes par usure sont épaisses) montre qu'il ne s'agit pas de canaux vasculaires. Le diamètre habituel des vaisseaux est de 6 μ à 30 μ, alors que celui des *tubuli* de l'orthodentine est au maximum de 3 à 4 μ. Les canaux de la dentine opalescente héréditaire, qui paraissent avoir un diamètre supérieur à celui des *tubuli* dentinaires habituels, sont faits en réalité de fins canalicules de 1 μ et moins de 1 μ, qui apparaissent comme liés en gerbe; il ne s'agit donc pas de dentine vasculaire.

POSITION DU PROBLÈME

Avant de décider si la « maladie de Capdepont » et la « dentine opalescente héréditaire » ou « dentinogénèse imparfaite » sont des lésions identiques ou non, il convient d'abord de les définir histologiquement.

Or, il est curieux de constater que les seuls auteurs qui ont prétendu identifier ces trois descriptions n'ont pratiqué aucun examen histologique de ce qu'ils appellent « maladie de Capdepont ».

Du fait que Capdepont n'ait malheureusement pas publié de description histologique de cette dysplasie, il sera toujours impossible d'identifier avec certitude la « dentinogénèse imparfaite » et la « maladie de Capdepont ».

Il est évident qu'un examen clinique seul est insuffisant pour étudier la topographie complète des lésions; de tels examens ne peuvent à eux seuls résoudre le problème posé.

C'est pourquoi nous nous sommes attaché particulièrement à l'étude histologique.

EXAMENS HISTOLOGIQUES

TECHNIQUES UTILISÉES

Nous avons fait l'examen des coupes préparées par usure et par décalcification.

Les coupes par usure permettent seules, à coup sûr, l'étude de tous les tissus durs de la dent, puisqu'elles conservent parfaitement l'émail. Nous n'avons recours à aucun acide, ce qui permet de garder toute la trame organique et la substance minérale. L'émail est intact.

Cette pratique des coupes par usure est cependant difficile à réaliser. Souvent, les coupes sont épaisses, entraînant une superposition de plans et la possibilité d'artefacts mal interprétés.

La technique est la suivante : la pièce est découpée en tronçons à l'aide d'un disque diamanté, chaque tronçon est préparé en lame mince, par usure sur meule et, enfin, poli parfaitement sur une pierre à polir.

La coloration n'est habituellement pas indispensable lorsque l'on examine l'orthodentine humaine normale. La coupe est visible en lumière traversante normale, grâce à la différence de réfringence entre les canalicules de Tomes et la substance intertubulaire. Quand l'alcool n'a pas déshydraté la coupe, le canalicule de Tomes, ou *tubuli*, contient encore de l'air qui empêche la pénétration du baume. Cet air réfracte le rayon lumineux, le tubuli n'est pas éclairé et apparaît en noir, le reste de la coupe étant brillant.

Pour les coupes décalcifiées, nous ne ferons que rappeler schématiquement les différents temps de la préparation qui relève des méthodes histologiques classiques.

La pièce est fixée dans une solution de formol à 10 p. 100, puis décalcifiée par un séjour de trois semaines dans l'acide nitrique

à 5 p. 100, neutralisée ensuite dans un bain de sulfate de soude à 5 p. 100.

La pièce est ensuite portée dans les différents bains d'alcool pour être déshydratée. Elle est éclaircie au toluène et, enfin, incluse en paraffine pour être découpée en lamelles de 6 μ.

Par cette pratique, l'émail, riche en matière minérale, s'en va.

Il ne reste plus qu'à faire les colorations que nous ne ferons que citer :

Coloration à l'hématoxyline éosine;

Coloration de Masson, qui met en évidence le collagène;

Coloration de Perdrau, pour la substance précollagène;

Coloration au bleu de toluidine, qui met en évidence la métachromasie;

Coloration à l'acide périodique de Schiff.

DESCRIPTIONS HISTOLOGIQUES

Nous nous proposons de rapporter les examens histologiques de trois spécimens atteints de dentinogénèse imparfaite et de deux dents temporaires de sujets souffrant de maladie de Lobstein. Les examens sont faits sur des sections pratiquées par usure, d'une part, par décalcification, d'autre part.

Lors de la préparation des coupes par usure, nous nous apercevons que le spécimen se prépare plus rapidement qu'une dent normale. La pièce donne l'impression d'être moins dure. Cette impression est confirmée lors de la décalcification d'un fragment, qui demande à peu près cinq à six jours de moins que pour une dent normale.

Coupes par usure

Premier spécimen :

A l'examen macroscopique, la couronne est globuleuse; la racine est courte; la dent a une couleur brunâtre, opalescente, ambrée; la couronne présente une usure, et cette usure découvre une partie de la face triturante. Il existe une carie proximale.

A l'examen microscopique, la coupe longitudinale, usée dans

un plan vestibulo-lingual, ne passe pas au centre de la dent, mais dans la zone opposée à la cavité cariée.

L'émail. — Il semble particulièrement fragile lors de la préparation de la coupe, et présente une fâcheuse tendance à l'effritement lors de l'usure.

Sur une partie de la face triturante, il est aminci, et l'abrasion à ce niveau atteint la dentine.

Nous observons quelques fissures profondes, surtout dans la région cervicale, où il s'est particulièrement fracturé pendant la coupe. Les fissures artificielles (artefacts de préparation) peuvent se confondre avec des fissures ou « lamelles » pré-existantes. Les lamelles vraies sont mises en évidence en colorant en masse la dent ou un fragment de la dent avant la préparation de la coupe. Ainsi la lamelle imprégnée par le chlorure d'or se distingue aisément des fissures artificielles non colorées. Mais la preuve de leur existence est faite sur les fragments décalcifiés : il subsiste ainsi des restes de la trame organique de l'émail et quelques lamelles particulièrement nettes pénétrant jusque dans la dentine.

Les coupes par usure, non colorées, montrent ces mêmes lamelles aboutissant à la dentine en formant à ce niveau une tache jaune caractéristique. Cette tache jaune caractéristique indique vraisemblablement la progression d'une carie, car elle est identique à la pigmentation typique décrite par Gottlieb (1947).

Cet émail présente une abondance de stries de Retzius particulièrement marquées et larges. Dans la zone coronaire linguale, ces stries et la bordure externe de l'émail réalisent une pseudo-pigmentation microscopique.

A deux endroits de la face linguale, nous trouvons deux zones d'émail d'apparence granuleuse, vraisemblablement en rapport avec un léger effritement.

Cette apparente fragilité de l'émail, la présence des lamelles assez nombreuses, l'abondance des stries de Retzius sont des arguments en faveur d'une dyscalcification de l'émail.

La dentine. — Elle présente de très importantes modifications.

Aux faibles grossissements, elle ne ressemble pas à l'orthodentine humaine habituelle. Les canalicules de Tomes, ou *tubuli*, semblent moins nombreux et beaucoup plus irréguliers,

A un plus fort grossissement, la disposition et l'ordre des canalicules sont très différents.

Dans la région coronaire, immédiatement à la jonction émail-ivoire, nous observons de très nombreuses et fines ramifications onduleuses qui rejoignent, au-dessous, les troncs canaliculaires principaux, eux-mêmes très flexueux. Ces canalicules rejoignent la région dentinaire centrale habituellement occupée par la pulpe. A ce niveau, l'aspect de la dentine est typiquement celui de la dentine dite secondaire, avec ses canalicules rares, clair-semés, aux diamètres très irréguliers, à l'aspect moniliforme.

Dans les zones moyennes et radiculaires, les *tubuli* restent peu nombreux. Nous observons, dans les intervalles des *tubuli* sectionnés perpendiculairement, une étendue inhabituelle de dentine homogène rappelant assez exactement l'aspect de la dentine translucide.

Il y a interpénétration de ces *tubuli* clairsemés et de la zone granuleuse de Tomes, particulièrement large et abondante, mais aussi, mal délimitée au niveau de l'apex.

Au plus fort grossissement, ces *tubuli,* apparemment élargis, sont divisés en un grand nombre de fins canalicules. Par place, ces canalicules sont comme réunis en gerbe, ou comme des cheveux tressés. Même dans les rares endroits de la couronne où les *tubuli* présentent une direction générale plus ou moins rectiligne, ils sont toujours constitués par de fins canalicules extrêmement sinueux.

Les lignes de contour d'Owen sont nombreuses et particulièrement marquées.

Nous n'observons pas de trace de chambre pulpaire et nous notons aussi l'absence de cément.

Deuxième spécimen :

A l'examen macroscopique, cette dent présente les mêmes caractères généraux que la précédente, bien que beaucoup plus courte.

A l'examen microscopique, sur la pièce examinée, nous ne relevons pas de trace d'émail.

Il y a du cément avec, en bordure, une zone granuleuse qui est subnormale.

Dans la région coronaire, nous observons quelques rares canalicules et quelques canaux particulièrement larges et arciformes, à concavité dirigée vers la face triturante.

Par ailleurs, les *tubuli* sont clairsemés, irréguliers et semblables à ceux de la dentine réactionnelle (dentine dite secondaire).

Les lignes de contour d'Owen sont très nombreuses.

L'extrémité apicale de la dentine est découpée par des lacunes, type lacune de Howship.

Coupes décalcifiées

Sur un troisième spécimen, les lamelles de l'émail sont fortement métachromasiques après coloration au Man Dominici.

Les lamelles de l'émail sont fortement colorées par l'acide périodique de Schiff. Alors que nous savons que la dentine normale réagit assez peu à l'acide périodique de Schiff et que la dentine interglobulaire réagit un peu plus que la dentine normale à cette coloration, ce qui signe une teneur supérieure en polysaccharides; ici, toute la masse de la dentine réagit très positivement à l'acide périodique de Schiff.

*
**

Nous avons examiné la denture de lait de deux enfants âgés de neuf et onze ans, qui ont présenté plusieurs fractures osseuses en rapport avec une maladie de Lobstein. Ces dents ont un aspect macroscopique normal. L'examen histologique des coupes par usure, pratiquées sur deux de leurs incisives, ne montre aucun des caractères de la dentinogénèse imparfaite. L'émail comme la dentine ont des structures absolument normales. Il apparaît donc que l'ostéogénèse imparfaite n'est pas toujours associée à une dentinogénèse imparfaite.

*
**

Ces observations nous permettent de réunir les caractères communs à nos trois descriptions :

Un défaut de minéralisation de l'émail;

Une dentine dysplasique, que confirme la coloration par l'acide périodique de Schiff;

Entre les *tubuli* raréfiés, d'une part, et entre les lignes de contour d'Owen, d'autre part, il faut souligner l'étendue de la dentine homogène d'aspect translucide.

Dans le premier cas, il ne peut être question de « canaux vasculaires », comme ceux rencontrés dans la vaso-dentine et qui, pour certains auteurs, seraient l'une des caractéristiques de cet état pathologique. Sur nos coupes par usure, l'examen, à un fort grossissement, des canaux dentinaires qui paraissent avoir un diamètre supérieur à celui des *tubuli* dentinaires habituels, révèle dans ces canaux l'existence de fins canalicules, flexueux, comme liés en gerbe, et qui n'ont rien de commun avec la dentine vasculaire.

Dans le deuxième cas, par contre, nous observons environ quatre canaux qui pourraient, par leur configuration, être des canaux primitivement vasculaires et secondairement calcifiés dans la masse. Dans ce cas, ils coexistent avec les *tubuli* irréguliers précédemment décrits, et dont ils se distinguent aisément.

DISCUSSION

L'émail, donné pour normal dans la dentine opalescente héréditaire, n'a, en fait, pratiquement pas été étudié. Le nombre des coupes présentées est trop restreint, et la décalcification sans préparation spéciale le fait disparaître.

De façon générale, l'accord est fait sur le trajet irrégulier des tubuli, leur direction, leur nombre plus restreint, le caractère dysplasique de la dentine, l'obstruction précoce de la pulpe.

La dentine resterait, en quelque sorte, à un stade un peu analogue à celui de la prédentine. Il y aurait une transformation tardive ou incomplète de la trame précollagène en collagène.

Les inclusions de vaisseaux vrais ne sont pas impossibles. Il semble cependant qu'aucun auteur n'en ait fait la preuve de façon nette.

Par contre, il apparaît certain que l'enchevêtrement des fins canalicules de la dentine opalescente héréditaire, réunis en faisceaux, apparaisse, aux faibles grossissements des microscopes, comme de larges canaux, en raison même de l'épaisseur de la coupe. Seule la finesse des coupes permet d'éviter cet artefact qui ferait de la dentine opalescente héréditaire une forme de vaso-dentine.

Seule la rapidité du rythme de formation et de minéralisation de la trame dentinaire expliquerait, dans le cas de la dentinogénèse imparfaite, la présence de dentine vasculaire ou de pseudo-dentine résultant d'inclusions pulpaires.

« Dysplasie de Capdepont » et « dentinogénèse imparfaite » sont-ils synonymes ? Il semble que la description de Capdepont, qui visait une dystrophie à type héréditaire et familial, concernait exactement, sur le plan clinique, cette forme de dentinogénèse imparfaite, souvent décrite sous le vocable de dentine opalescente héréditaire.

Mais il est difficile d'en avoir la certitude absolue si l'on s'en tient à la seule description histologique qu'en a donnée Fargin-Fayolle. Cette description, d'après les images publiées par l'auteur, paraît inexacte. Si l'on y reconnaît comme caractéristique de la dentinogénèse imparfaite la raréfaction des tubuli, leur disposition et l'absence de chambre pulpaire, par contre les aspects « sombres et granuleux » décrits par l'auteur semblent surtout la rançon des techniques de préparation défectueuses et d'épaisseur des coupes.

Les auteurs français qui ont identifié la « dentinogénèse imparfaite », la « dentine opalescente héréditaire » et la « maladie de Capdepont » ne l'ont fait, en réalité, que sur les descriptions de Fargin-Fayolle, en l'absence d'examen histologique personnel.

Il semble n'y avoir aucune objection à appeler « maladie de Capdepont » cette dystrophie qu'est la « dentinogénèse imparfaite », de même que l'on appelle « maladie de Lobstein » l' « ostéogénèse imparfaite ». Il est seulement certain que la description de cette maladie ne peut être schématisée par l'étude histologique de Fargin-Fayolle, reprise dans les traités français.

Etant donné qu'aucun examen histologique probant n'est venu appuyer la description clinique de ce que serait la « maladie de Capdepont », il paraît plus rationnel de s'en tenir encore à l'appellation de « dentinogénèse imparfaite ».

Cette appellation peut désigner des images histologiques sensiblement différentes, depuis de fins canalicules dentinaires sinueux, irréguliers et enchevêtrés, jusqu'à des vestiges d'inclusions pulpaires secondairement calcifiés.

CONCLUSIONS

La similitude des aspects cliniques des lésions de la « maladie de Capdepont » et de la « dentinogénèse imparfaite » ou « dentine opalescente héréditaire » tendrait à identifier les deux affections. Toutefois, en l'absence d'une description histologique de la « maladie de Capdepont », il vaut mieux conserver le terme de « dentinogénèse imparfaite ».

Du point de vue clinique

1° La dentinogénèse imparfaite atteint généralement toutes les dents, temporaires et permanentes. Les couronnes apparaissent globuleuses, opalescentes et gris-brunâtre. L'abrasion, souvent considérable, n'entraîne aucun phénomène douloureux;

2° La radiographie révèle des racines courtes et une pulpe très réduite ou inexistante;

3° Cette dysplasie, de pathogénie inconnue, est une maladie héréditaire, transmise selon le mode dominant.

Du point de vue histologique

Nos observations, portant sur trois cas préparés par usure et par décalcification, montrent des lésions qui ne se retrouvent pas nécessairement dans les dents temporaires de sujets atteints *d'osteogenesis imperfecta.*

1° *La pulpe :*

Elle est très réduite et a parfois disparu.

2° *L'émail :*

A la préparation par usure : tendance à l'effritement en rapport avec une dyscalcification générale de l'organe;

A l'examen microscopique :

a) Présence d'assez nombreuses lamelles de l'émail;

b) Abondance des stries de Retzius particulièrement marquées.

3° *La dentine :*

a) Les lignes de contour d'Owen sont particulièrement marquées;

b) Les canalicules raréfiés;

c) La proportion de dentine homogène d'aspect translucide importante;

d) La réaction à l'acide périodique de Schiff plus marquée que celle de l'orthodentine normale habituelle;

e) De très nombreuses ramifications onduleuses des *tubuli* à la jonction émail-ivoire, rejoignent les troncs canaliculaires principaux, dans la région dentinaire centrale, habituellement occupée par la pulpe.

Ces troncs canaliculaires, apparemment élargis, sont eux-mêmes divisés en un grand nombre de fins canalicules; ce dernier aspect élimine l'assimilation de cette dentine à la vaso-dentine.

Seuls quelques « canaux » coexistant avec les *tubuli* décrits pourraient être, par leur configuration, des canaux vasculaires, vestiges d'inclusions pulpaires, secondairement calcifiés dans la masse.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu :
Pour le Doyen :
L'Assesseur,
R. SIGALAS.

Vu, bon à imprimer :
Le Président,
X.-J. DUBECQ.

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 19 Avril 1955.
Le Recteur,
E. DELAGE.

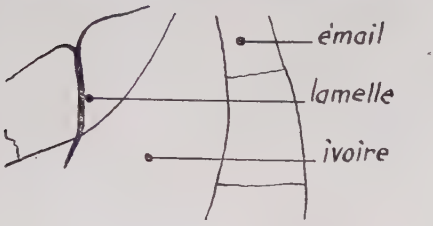
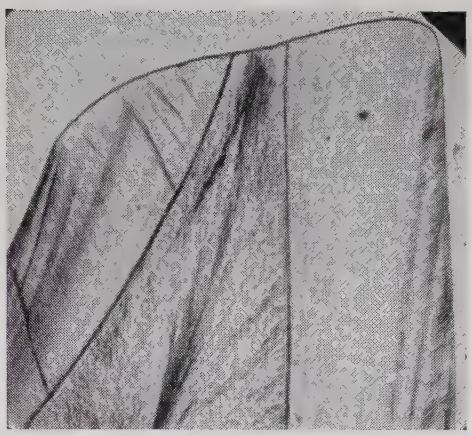


Fig. 1.

Vue d'ensemble du spécimen I. Coupe par usure, épaisse, non colorée. Lamelles et stries de Retzius importantes dans l'émail. Apparence grossière de vasodentine.



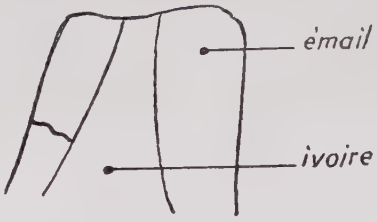


Fig. 2.

Spécimen I. Zone d'abrasion.

Fig. 3 (Gr. × 200).

Coupe par usure, non colorée, d'une dent normale. Un aspect de la jonction émail-dentine : l'apparence granuleuse de la plage amélo-dentinaire est un artefact dû à la projection des festons d'émail dans l'épaisseur de la coupe.

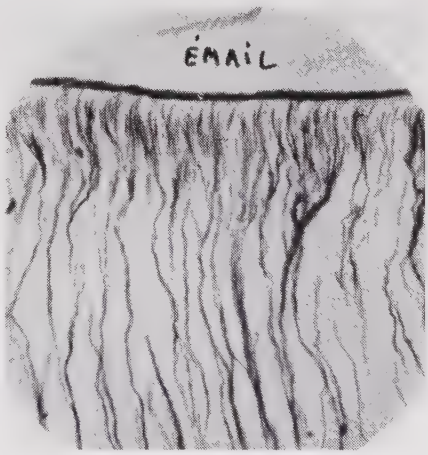


Fig. 4 (Gr. × 130).

Spécimen I. Coupe par usure, non colorée. Canalicules de Tomes, non rectilignes, et très nombreuses arborisations terminales au contact de l'émail.

Fig. 5 (Gr. × 130).

Spécimen I. Coupe par usure, non colorée. Rareté des *tubuli* et trajets irréguliers.

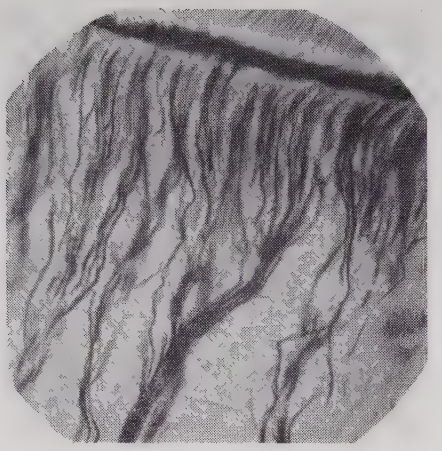


Fig. 6.

Spécimen I. Coupe par usure, non colorée. Pseudo-canal vasculaire, fait en réalité par plusieurs fins canalicules accolés.

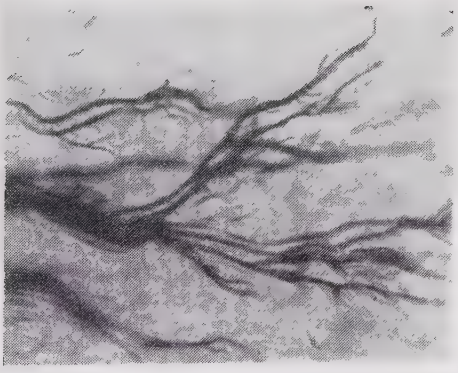


Fig. 7.

Spécimen I. Coupe par usure, non colorée. Détail des *tubuli*.

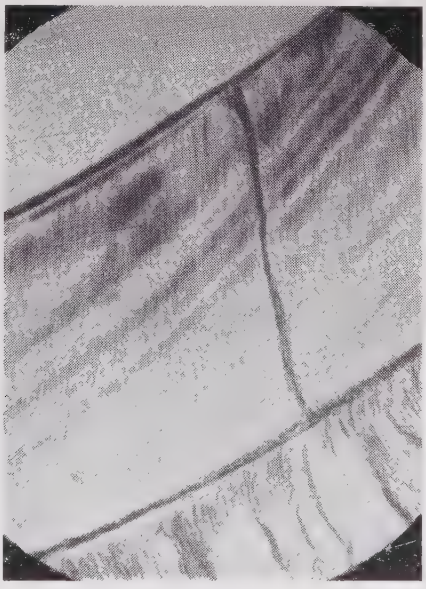


Fig. 8.

Spécimen I. Coupe par usure, non colorée. Stries de Retzius nombreuses et larges. Lamelle ou fissure de l'émail.

FIG. 9.

Spécimen I. Coupe par usure, non colorée. Email dysplasique. Lamelle arrivant au contact de la dentine.

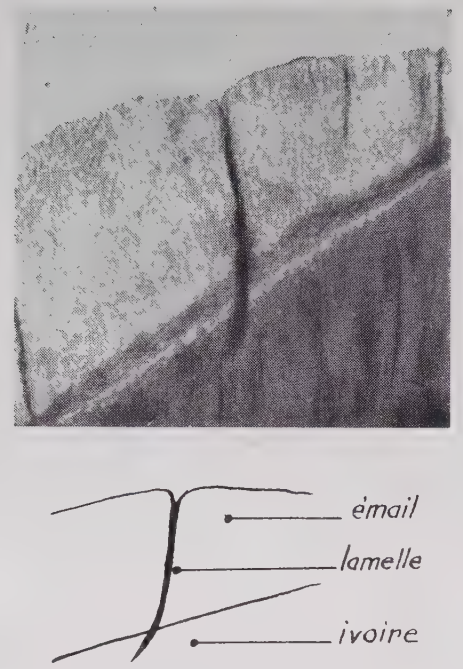


FIG. 10.

Spécimen I. Coupe par usure, non colorée. Coloration au chlorure d'or, après attaque acide. Lamelles de l'émail atteignant la dentine.

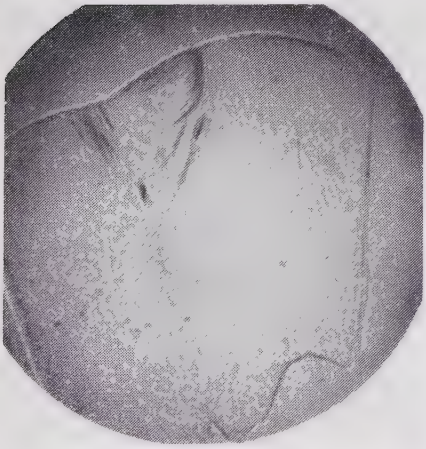


FIG. 11 (Gr. × 50).

Spécimen II dans son ensemble. Coupe par usure. Dentine pratiquement atubulaire, sauf au voisinage de la face triturante. Nombreuses lignes de contour d'OWEN. Pas d'émail. Pas de pulpe.

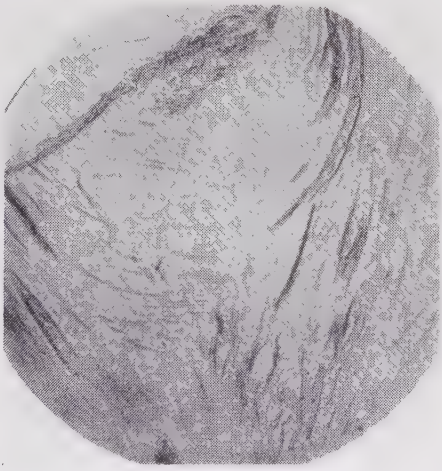


FIG. 12 (Gr. × 90).

Spécimen II. Coupe par usure, non colorée. *Tubuli* et malformations tubulaires près de la face triturante.

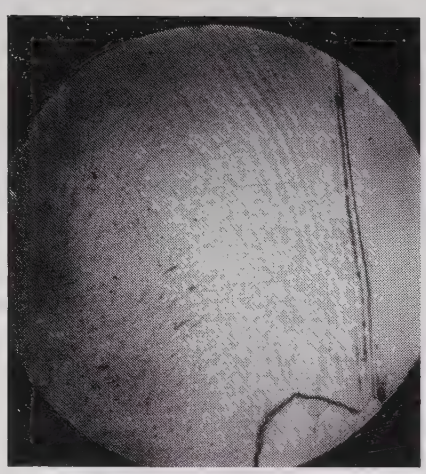
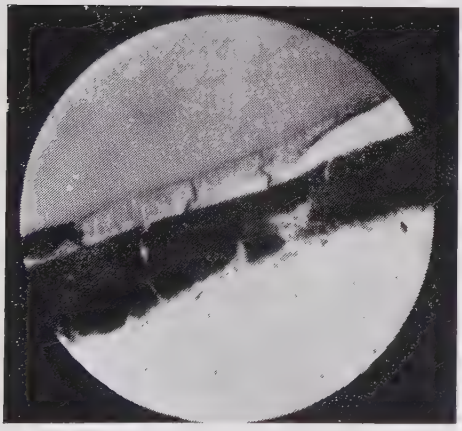


Fig. 13 (Gr. × 50).

Spécimen II. Coupe par usure. Lignes de contour d'Owen très marquées au niveau de la dentine radiculaire et canalicules rares.



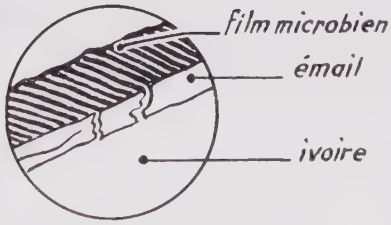


Fig. 14.

Spécimen III. Coupe décalcifiée. Coloration à l'acide périodique de Schiff. Film microbien à la surface de la dent. Lamelles fortement positives à l'acide périodique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Adloff. — *Vrtjsschr. f. Zahnheilkunde,* 1928, **44,** 478.
2. Bampton. — Tr. Sixth Internat. Dent. Cong., London, 1914, p. 167.
3. Bauer. — *Deutsche Zeitschr. Chr. f. Chir.,* 1920, **154,** 166.
4. Becks - Hermann. — *Dental Cosmos,* 1931, **73,** 437.
5. Berry (B.) & Scwab (M.). — *British Dent. Journ.,* 1948, **78,** 294.
6. Capdepont. — *Revue de Stomatologie,* 1905, **12,** 551; 1906, **13,** 15.
7. Chaput (A.). — *Odontologie,* 1951 (6), 231.
8. Chemin. — *Revue de Stomatologie,* 1951, **52** (10), 913.
9. Corbeil & Besserre. — *Odontologie,* 1950 (11), 583.
10. Cunningham. — *Journ. Dental Rec.,* 1929, **49,** 427.
11. Fargin-Fayolle. — *Revue de Stomatologie,* 1908, **15,** 111 et 165.
12. Finn (S. B.). — *Journ. Amer. Dent. Assoc.,* 1938, **25,** 1240-1249.
13. Fitton (C.). — *British Dent. Journ.,* 1934, **57,** 208.
14. Gustavson (G.). — *Odontologisk Tidskraft,* 1947, **55,** 183.
15. Hankey (G.). — *Odont. Trans. R. S. M.,* 1935-1936, **29,** 1542.
16. Haubach. — *Vrtjsschr. f. Zahnh.,* 1929, **45,** 268.
17. Hector (G.) & Ewans (D.). — *Dental Cosmos,* 1932, **74,** 986.
18. Hodge (H.). — *Journ. Dent. Res.,* 1936, **19,** 521.
19. Hodge (H.) & Finn (S. B.). — *Journ. Hereditary,* 1938, **29,** 359.
20. Hodge (H. C.) & Conclaberd (A. C.). — *Journ. Dent. Res.,* 1936, **15,** 316.
21. Hodge (H.) & Collaborateurs. — *Journ. Amer. Dent. Assoc.,* 1939, **26,** 1662.
22. Hopewell - Smith. — *Dental Cosmos,* 1921, **63,** 465.
23. Jeckeln - Ernst. — *Virchows Arch. G. path. Anat.,* 1931, **280,** 351.
24. Keeler (C.). — *Dental Cosmos,* 1935, **77,** 1149.
25. Kerebel (B.). — *Revue de Stomatologie,* 1952, **53** (4), 192-206.
26. Kostland (J.) & Hostomka (L.). — *Ceskoslovenska Stomatologia,* 1951 (4-5), 132-148.
27. Kostland (J.) & Strakova (M.). — *Ceskoslovenska Stomatologia,* 1951 (10), 407-420.
28. Naito. — *Zilkens, Fortschr. d. Zahnhlk.,* 1924, **3,** 284.
29. Noyes. — *Journ. Dent. Res.,* 1935, **15,** 154.
30. Pindborg (J. J.). — *Acta pathol. and microbiol. Scand.,* 1947, **24,** 47.
31. Pindborg (J. J.). — *Tandloegebladet,* 1948, **52,** 279.
32. Preisweck. — *Jahrb. f. Kinderheilk.,* 1912, **76,** T.

33. Roisin-Lepoivre (L.). — *Revue de Stomatologie*, 1950, **51** (5-6).
34. Roberts (E.) & Schour (I.). — *Int. Journ. Orthodont.*, 1939, **25**, 267.
35. Roberts. — *British Dent. Journ.*, 1949, **87** (1), 6-10.
36. Rushton (M.). — *The Journal of Pathology and Bacteriology*, 1939, **48** (3), 591-603.
37. Rushton (M.). — *Guy's Hosp. Rep.*, 1939, **89**, 369.
38. Rushton (M.). — *Annals of the Royal College of Surgeons of England*, 1955, **16** (2), 94.
39. Sclake (R.). — *British Dent. Journ.*, 16 avril 1948, p. 164.
40. Skillen (W. G.). — *Journ. Amer. Dent. Assoc.*, 1935, **22**, 814.
41. Skillen (W. G.). — *Journ. Amer. Dent. Assoc.*, 1937, **24**, 1426.
42. Southwood. — *British Dent. Journ.*, 1934, **56**, 637.
43. Spokes (S.). — *British Dent. Journ. Sc.*, 1890, **33**, 750.
44. Stones (H. H.). — Congrès Dent. Internat., Paris, 1950.
45. Turner (J.). — *Trans. Odont. Soc.*, 1907, **39**, 137.
46. Weinmann (J.). — *Journ. Amer. Dent. Assoc.*, 1945, **32**, 397.
47. Wilson (G. W.) & Steinbrecher (M.). — *Journ. Amer. Dent. Assoc.*, 1929, **16**, 866.

TABLE DES MATIÈRES

Pages

Introduction 7

La dentinogénèse imparfaite dans la littérature 8
Au point de vue clinique 8
Au point de vue étiologique 12
Constatations radiologiques 17
Altérations amélo-dentinaires 18
Constatations histologiques 19

Position du problème 23

Examens histologiques 24
Techniques utilisées 24
Descriptions histologiques 25

Discussion 30

Conclusions 33

Planches des coupes histologiques 37

Bibliographie 45

Bordeaux. — Impr. E. Drouillard, place de la Victoire, 3.